

ESCLERODERMIA DIFUSA

MAYOCCHI, KARINA; FERNANDEZ, MARIANO; PINOLA LIDIA
Centro de Alta Complejidad. Facultad de Odontología UNLP.

Categoría: Casos Clínicos

Resumen

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune, crónica y multifactorial, caracterizada por un proceso fibrótico anormal, alteración microvascular y activación del sistema inmune. Se manifiesta por engrosamiento y fibrosis de la piel, fenómeno de Raynaud, manifestaciones musculo esqueléticas, compromiso de órganos internos, entre los que se incluyen tracto gastrointestinal, pulmón, corazón y riñón, así como la presencia de anticuerpos específicos. Se presenta a la consulta un paciente, de sexo masculino, edad 54 años, con diagnóstico de esclerodermia difusa de 10 años de evolución. El objetivo de su atención es abordar su tratamiento en forma integral. Se observan a la inspección general las articulaciones de ambas manos afectadas. La piel con Score de Rodman modificado de 34. Presenta Raynaud, con antecedente de úlceras en ambas manos y mano en garra. Lesiones tipo sal y pimienta en torso. En laboratorio, los datos fueron positivos para Fan, 1/1280 moteado, y 1/2560 puntos nucleares. La capilaroscopia con patrón S-D tardío Score avascular de 3. A la inspección bucal, se observan labios disminuidos de grosor, con marcada ausencia de bermellón y unión mucocutánea difusa. Hay limitación de la apertura bucal. En la mucosa bucal se observa falta de elasticidad a la palpación, con cambio de color en áreas focales, siendo blanquecina y lisa. La lengua es saburral, marcada la xerostomía. Es desdentado parcial inferior, con presencia de restos radiculares, y desdentado superior. Debido a estos antecedentes, el curso de la enfermedad es desfavorable, con factores de mal pronóstico a corto plazo. Se comienza con la rehabilitación bucal. De acuerdo a la evidencia científica, el diagnóstico oportuno y tratamiento eficaz influye positivamente en la sobrevida de estos pacientes, por lo que el odontólogo toma un rol activo en la multidisciplinariedad para el tratamiento de esta afección.

Introducción

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune, crónica y multifactorial, caracterizada por un proceso fibrótico anormal, alteración microvascular y activación del sistema inmune. Se manifiesta por engrosamiento y fibrosis de la piel, fenómeno de Raynaud, manifestaciones musculo esqueléticas, compromiso de órganos internos, entre los que se incluyen tracto gastrointestinal, pulmón, corazón y riñón, así como la presencia de anticuerpos específicos. Dependiendo del tipo de enfermedad y de los órganos que afecte, la esclerosis sistémica puede tener un curso muy rápido, con complicaciones graves en meses, o por el contrario, ser una enfermedad lenta y que únicamente producirá un endurecimiento de la piel de los dedos a lo largo de los años, sin ninguna complicación. El curso de la enfermedad es crónico y no se ve influido por el estilo de vida ni la alimentación. Sin embargo, algunos factores pueden empeorar las lesiones de las pequeñas arterias y causar úlceras y graves lesiones por falta de riego sanguíneo en los dedos. El objetivo de este trabajo es presentar la atención de un paciente con esclerodermia difusa abordando su tratamiento en forma integral.

Descripción del Caso

Se presenta a la consulta un paciente, de sexo masculino, edad 54 años, con diagnóstico de esclerodermia difusa de 10 años de evolución. Se observan a la inspección general las articulaciones de ambas manos afectadas. La piel con Score de Rodman modificado de 34. Presenta Raynaud, con antecedente de úlceras en ambas manos y mano en garra. Lesiones tipo sal y pimienta en torso. En laboratorio, los datos fueron positivos para Fan, 1/1280 moteado, y 1/2560 puntos nucleares. La capilaroscopia con patrón S-D tardío Score avascular de 3. A la inspección bucal, se observan labios disminuidos de grosor, con marcada ausencia de bermellón y unión mucocutánea difusa. Hay limitación de la apertura bucal. En la mucosa bucal se observa falta de elasticidad a la palpación, con cambio de color en áreas focales, siendo blanquecina y lisa. La lengua es saburral, marcada la xerostomía. Es desdentado parcial inferior, con presencia de restos radiculares, y desdentado superior. Debido a estos antecedentes, el curso de la enfermedad es desfavorable, con factores de mal pronóstico a corto plazo. Se comienza con la rehabilitación bucal.



Conclusiones

De acuerdo a la evidencia científica, el diagnóstico oportuno y tratamiento eficaz influye positivamente en la sobrevida de estos pacientes, por lo que el odontólogo toma un rol activo en la multidisciplinariedad para el tratamiento de esta afección.

Referencias

- Mendoza FA, Nagle SJ, Lee JB, Jimenez SA. A prospective observational study of mycophenolate mofetil treatment in progressive diffuse cutaneous systemic sclerosis of recent onset. *J Rheumatol.* 2012;39:1241. PMID: 22467932 www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22467932.
- Walker KM, Pope J; participating members of the Scleroderma Clinical Trials Consortium (SCTC); Canadian Scleroderma Research Group (CSRG). Treatment of systemic sclerosis complications: what to use when first-line treatment fails—a consensus of systemic sclerosis experts. *Semin Arthritis Rheum.* 2012;42(1):42-55
- Varga J. Etiology and pathogenesis of scleroderma. In: Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, et al, eds. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 9th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2012:chap 83.
- Varga J. Systemic sclerosis (scleroderma). In: Goldman L, Schafer AI, eds. *Goldman's Cecil Medicine*. 25th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2016:chap 267.

